

Aus dem pathologischen Institut der Universität Zürich
Direktor: Prof. H. v. Meyenburg
Arbeit unter Leitung von PD. Prof. H. U. Zollinger

Fascien - Desmoide

Zugleich eine Betrachtung des Semimalignitätsbegriffs

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität
Z Ü R I C H

vorgelegt von
HANS WALKER
von Uetikon am See

Genehmigt auf Antrag von Prof. H. v. Meyenburg
und PD. Prof. H. U. Zollinger

Zürich 1953
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507228_0072

Aus dem pathologischen Institut der Universität Zürich

Direktor: Prof. H. v. Meyenburg

Arbeit unter Leitung von PD. Prof. H. U. Zollinger

Fascien - Desmoide

Zugleich eine Betrachtung des Semimalignitätsbegriffs

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät der Universität

Z Ü R I C H

vorgelegt von

HANS WALKER

von Uetikon am See

Genehmigt auf Antrag von Prof. H. v. Meyenburg

und PD. Prof. H. U. Zollinger

Zürich 1953

Druck von Benno Schwabe & Co.

Basel



Erschienen in den Helvetica Chirurgica Acta
Vol. 20, Fasc. 3, 1953

Unsere Arbeit verfolgt vor allem den Zweck, den Chirurgen erneut aufmerksam zu machen auf die *Desmoide*, eine relativ wenig bekannte und doch nicht ganz so seltene Tumorart. Ihre klinische Früherkennung ist um so wichtiger, als nur eine rechtzeitige, genügend radikale Therapie einen sicheren Behandlungserfolg gewährleistet. Es ist deshalb von großer Wichtigkeit, bei jedem zur Muskulatur oder zu Fascien in Beziehung stehenden Tumor die Möglichkeit eines Desmoids in Betracht zu ziehen und daraufhin zu untersuchen.

Unter einem Desmoid verstehen wir einen derben, fibrösen, immer von einer Fascie ausgehenden Tumor mit infiltrativem Wachstum. Nur selten ist er von einer bindegewebigen Kapsel umgeben. Besonders charakteristisch ist die außerordentlich hohe Recidivtendenz, vor allem nach ungenügender Excision. Ein echtes Desmoid metastasiert jedoch nie. Es sei schon hier angetönt, daß mit zunehmender Recidivzahl die Häufigkeit der Entdifferenzierung und damit der sarkomatösen Entartung ansteigt.

Historischer Überblick

Macfarlane (3) veröffentlichte 1832 an Hand von 2 Fällen eine makroskopische Beschreibung eines Tumors der vorderen Bauchwand, die genau mit dem übereinstimmt, was wir heute unter einem Desmoid verstehen. *Müller* (4) prägte 1838 für diese Tumoren den heute gebräuchlichen Namen «Desmoide» (griechisch: desmos = Bindung, Band, Sehne, und eidos = Ebenbild, Ähnlichkeit) und deutete so auf die tatsächlich große Ähnlichkeit der Schnittfläche und Konsistenz eines Desmoids mit derjenigen eines Bandes oder einer Sehne hin. Bis weit in das 20. Jahrhundert wurden nur die Desmoide der vorderen Bauchwand anerkannt. Auch die Tatsache, daß *Paget* (5) schon 1856 ein Desmoid des Vorderarmes neben einem solchen der vorderen Bauchwand beschrieb und deutlich auf die Identität der beiden Tumoren hinwies, vermochte daran nichts zu ändern. Dies mag seinen Grund darin haben, daß, wie später noch gezeigt wird, tatsächlich der größte Teil der Desmoide von den tiefen Fascien der vorderen Bauchwand ausgeht. *Huguier* (6) beschrieb 1860 den fibrösen Charakter der Desmoide, glaubte aber fälschlicherweise, wie man heute weiß, sie würden ihren Ausgang aus einem Ausläufer des Beckenperiostes nehmen. Er schlug deshalb als Therapie die Durchtrennung dieses Periostausläufers vor. Die Erfolge waren schlecht. Von seiten *Suadicani* (7) kam 1875 der Vorschlag, die Tumoren weit im Gesunden radikal zu extirpieren, was die Quote der Behandlungserfolge sofort stark ansteigen ließ. Anschließend folgten zahlreiche Arbeiten über Desmoide der vorderen Bauchwand. Erwähnt seien *Ledderhose* (8), *Pfeiffer* (9), *Stone* (10), *Stewart* und *Mouat* (11), und viele andere. Erst 1923 gelang es *Nichols* (12) durchzusetzen, daß die Bezeichnung «Desmoide» auch für extraabdominal wachsende, gleichartige, fasciogene Tumoren anerkannt wurde, nachdem er an einer Kasuistik von 25 abdominalen und 6 extraabdominalen Fällen die Identität dieser Tumoren eindeutig nachgewiesen hatte. In der Folge erschienen eine Reihe von Arbeiten, die auch extraabdominale Desmoide beschrieben. Wir möchten die beiden für uns wichtigsten nennen, nämlich *Pearman* und *Mayo* (1), ferner *Musgrove* und *McDonald* (2).

Beobachtungsgut

Wir verfügen über 16 eigene Fälle, welche wir unter 111 042 biopsischen Untersuchungen während 11 Jahren (1941 bis 1951 inkl.) fanden. Davon wurden die histologischen Schnitte durchuntersucht, die Krankengeschichten der Spitäler bzw. der behandelnden Aerzte eingesehen, und die Patienten wurden, soweit dies möglich war, nach dem jetzigen Stand ihres Leidens befragt. Auf unsere Anfragen bekamen wir Antwort von 15 Aerzten bzw. Spitälern und von 8 Patienten.

a) Klinische Betrachtung

Alters- und Geschlechtsverteilung. Wir finden eine deutliche Häufung der Fälle zwischen dem 20. und 40. Altersjahr, während in den Jahren von 0 bis 20 sowie von 40 bis 65 Desmoide nur vereinzelt auftreten (s. Abb. 1). Das aus unserem Beobachtungsgut errechnete Durchschnittsalter beträgt 34 Jahre (bei Männern 35, bei Frauen 33 Jahre). Acht unserer Patienten waren männlichen, acht weiblichen Geschlechts. Wir finden also weder in bezug auf Häufigkeit noch in bezug auf Alter einen wesentlichen Unterschied zwischen den beiden Geschlechtern. Im Fall 12 (T. 3836/41) handelt es sich mit größter

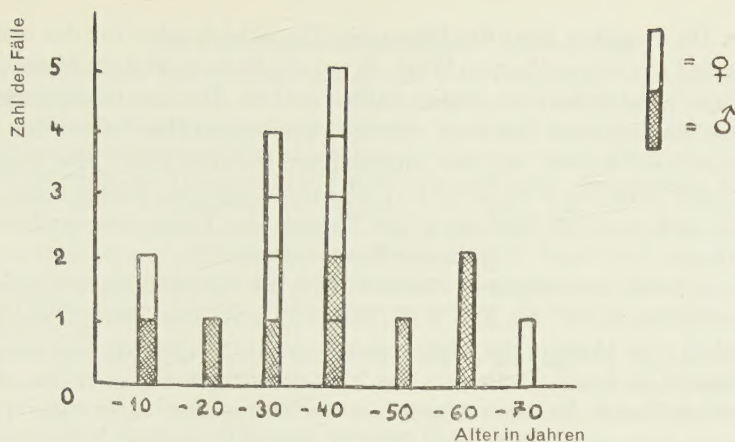


Abb. 1. Alters- und Geschlechtsverteilung.

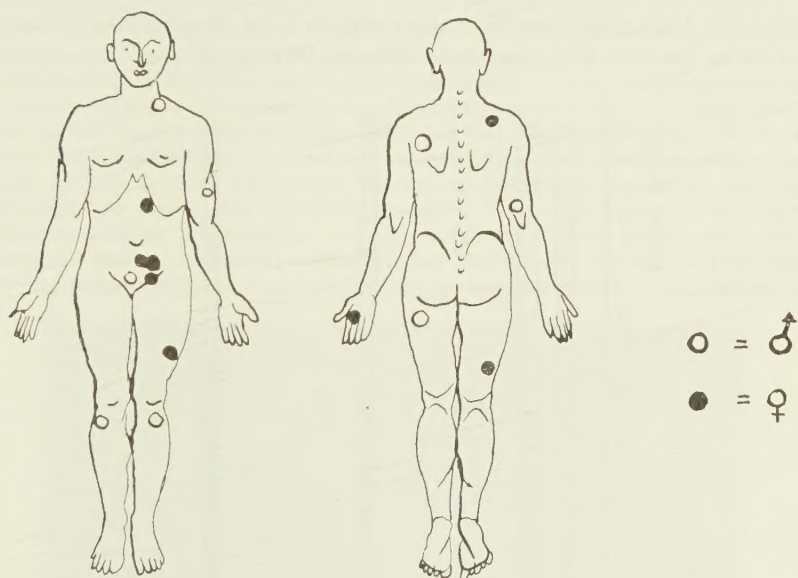


Abb. 2. Lokalisation.

Wahrscheinlichkeit um ein kongenitales Desmoid, denn der Tumor wurde schon im Alter von 9 Monaten erstmals excidiert. Einen ähnlichen Fall publizierte unseres Wissens nur der Italiener *Cozza* (13).

Lokalisation des Tumors. In unserem Beobachtungsmaterial sind 5 Tumoren in der vorderen Bauchwand und 11 extraabdominal lokalisiert (s. Abb. 2). Diese Zahlen zeigen, wenn auch nicht so deutlich wie die Angaben früherer Autoren, doch eine gewisse Häufung der Desmoide im Bereich der vorderen Bauchwand.

Dauer. Die Angaben über die Dauer des Tumorbestandes vor der ersten Excision sind nur von bedingtem Wert, da nur der kleinere Teil der klinischen Krankengeschichten darüber präzise Zahlen enthält. Die hier wiedergegebenen Werte umfassen den Zeitraum zwischen dem ersten Manifestwerden des Tumors und der letzten von uns angestellten Untersuchung. Die Zahlen bewegen sich zwischen 3 Monaten und 16 Jahren. Bei den Fällen 3 und 16 trat nach sarkomatöser Entartung des Tumors der Exitus ein, und zwar nach 5jähriger bzw. nach 11½jähriger Krankheitsdauer.

Therapie. In 15 von unseren 16 Fällen wurden die Tumoren makroskopisch im Gesunden excidiert. Im Fall 9 (T. 8502/43) hatte der Tumor, welcher ursprünglich vom Dorsum des Oberschenkels ausging, schon so weit auf die Glutäalgegend und auf die Organe des kleinen Beckens übergegriffen, daß von einer radikalen Excision abgesehen werden mußte. Ante oder post operationem bzw. ohne Operation (Fall 9) bestrahlt wurden 5 Patienten. Zwei davon zeigten ein Recidiv.

Recidive. Nach einmaliger Operation zeigten 8 von 15 operierten Patienten ein lokales Recidiv, was einer prozentualen Häufigkeit von 53 entspricht.

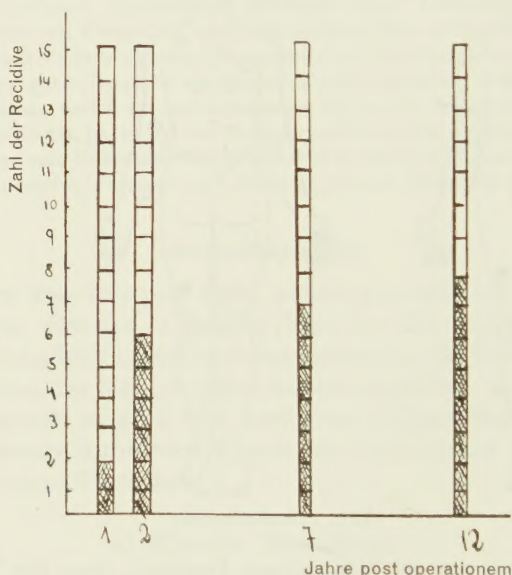


Abb. 3. Zahl der Recidive (dunkle Rechtecke) als Funktion der Zeit post operationem.

Sechs Recidive stellten sich bereits innerhalb der ersten zwei Jahre ein, ein weiteres nach 7 und eines nach 12 Jahren (s. Abb. 3). In 4 der 8 Recidivfälle wurde mehrmals excidiert. In 7 Fällen heilte die erste Excisionswunde komplikationslos, und bis heute zeigen die Patienten keine Zeichen neuen Tumorwachstums.

b) Pathologisch-anatomische Untersuchung

Makroskopisch. Die Tumoren weisen alle übereinstimmend folgende makroskopische Eigenschaften auf: Sie sind derb, höckrig, die Schnittfläche ist grau-weißlich, mit mehr oder weniger deutlicher, faseriger Struktur. Meist sind die Faserbündel schon makroskopisch auf der Schnittfläche in typischer Weise wirbelartig ineinander verflochten. In 7 von unseren 16 Fällen ist die benachbarte, quergestreifte Muskulatur deutlich von Tumorgewebe durchwachsen. In einem Fall ist die grau-weißliche Schnittfläche von einigen bis stecknadelkopfgroßen braunen Flecken durchsetzt, die sich mikroskopisch als Blutungen entpuppt haben.

Die Größe der Tumoren schwankt zwischen derjenigen einer Erbse und derjenigen eines Mannskopfs. Das am häufigsten angetroffene Ausmaß ist ungefähr das einer Kinderfaust.

Mikroskopisch. Wir schicken diesem Kapitel die histologische Beschreibung eines typischen Falles (zweites Recidiv des Falles 7, T. 3573/50) voraus. Anschließend reihen wir die übrigen Fälle in das gleiche Beschreibungsschema ein. Zum Schluß betrachten wir gesondert die beiden Fälle mit maligner Entartung.

Einzelne Randpartien des Tumors weisen eine konzentrische Lagerung der Bindegewebsfasern im Sinne einer Kapsel auf, doch ist diese an vielen Stellen unterbrochen, und wir finden sowohl die benachbarte quergestreifte Muskulatur wie auch das subcutane Fettgewebe diffus von Tumorgewebe durchsetzt (s. Abb. 4 und 8). Die infiltrierte Muskulatur besteht in der Peripherie der Geschwulst aus auseinandergedrängten, jedoch intakten und normal breiten Muskelfasern. Je weiter man aber gegen das Zentrum des Tumors vorrückt, desto spärlicher und eingengt werden die Muskelfasern, bis sie schließlich nur noch als mehrkernige, myogene Riesenzellen imponieren (s. Abb. 4). Der Gehalt des Tumors an kollagenen Fasern ist sehr stark wechselnd. So finden sich innerhalb desselben Präparates einerseits Stellen mit außerordentlichem Zellreichtum und nur spärlichen dazwischenliegenden zarten kollagenen Fasern, anderseits stoßen wir auf Bezirke mit breiten, in Van-Gieson-Färbung leuchtend roten Fasern und nur vereinzelt, meist schlank spindeligen

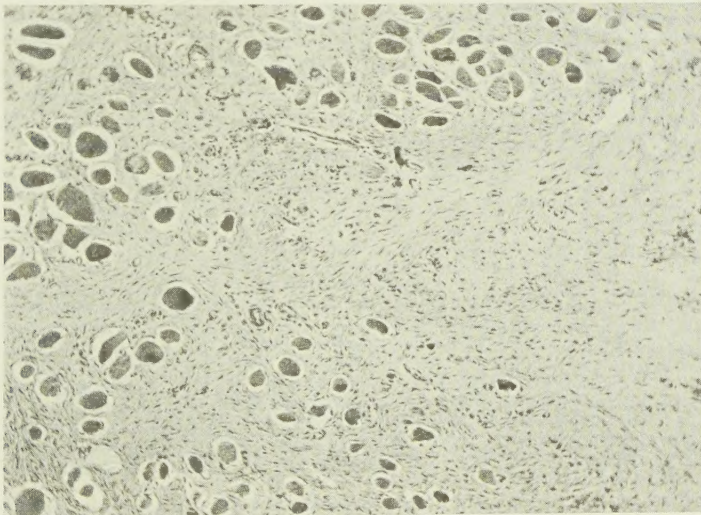


Abb. 4. Periphere, relativ faserreiche Partie eines Desmoids. Man erkennt den Übergang der Muskelfasern in myogene Riesenzellen durch zunehmende Einengung.

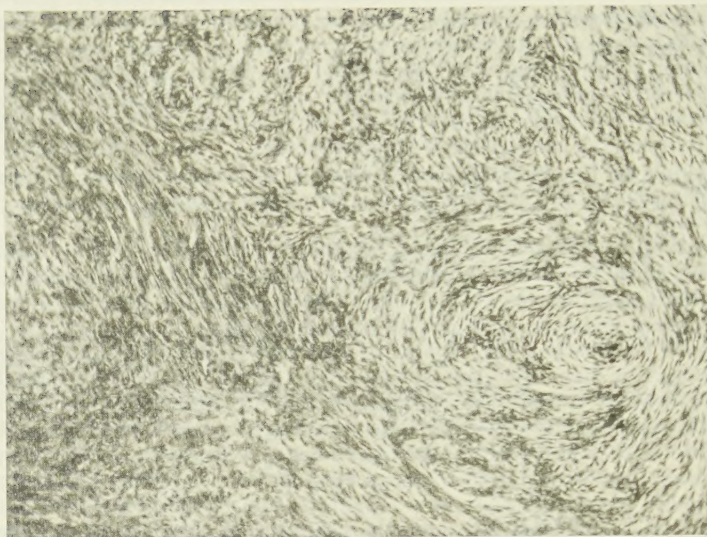


Abb. 5. Zentrale, relativ zellreiche Partie eines Desmoids, vor maligner Entartung (Fall 3).

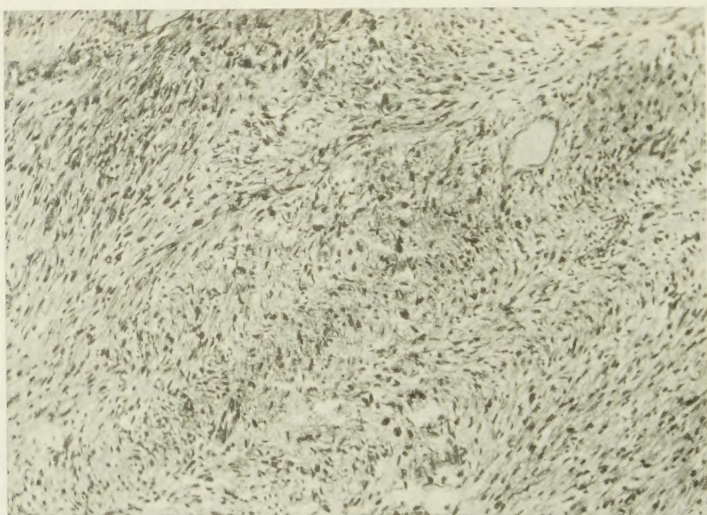


Abb. 6. Fibrosarkom, aus Desmoid hervorgegangen. Man beachte die Polymorphie und den unregelmäßigen Chromatingehalt der Zellkerne (Fall 3).

Zellen. Charakteristisch ist die wirbelartige Lagerung der Fasern (s. Abb. 5). Ebenso wechselnd wie der Gehalt an kollagenen Fasern ist der Gefäßreichtum. Meist sind die zellreichen, faserarmen Gebiete sehr reichlich von stark blutgefüllten Gefäßen durchsetzt, während die faserreichen, zellarmen Gebiete nur spärliche Vascularisation aufweisen. In einem Gebiet ist das Gewebe von zahlreichen Blutaustritten sehr verschiedenen Ausmaßes durchsetzt. Ein großer Teil der Gefäße ist von kleinen lymphoplasmocytären Infiltraten umgeben. Die Zellkerne sind ziemlich isomorph, meist lang-spindelig, mit nur wenig wechselndem Chromatingehalt. Nur ganz vereinzelt können Mitosen aufgefunden werden. Die Nucleolen sind klein und regelmäßig, meist finden sich zwei bis drei pro Kern.

Nur 2 unserer 16 Fälle zeigen eine intakte, den Tumor ganz umfassende *Bindegewebskapsel* (Fall 2, erstes Recidiv von Fall 8). In 3 weiteren Fällen sind die Bindegewebsfasern in den Randpartien des Tumors wohl konzentrisch gelagert, doch ist diese Andeutung einer Kapsel an vielen Stellen durchbrochen (Fall 1, erstes Recidiv von Fall 7, Fall 13). In den 11 restlichen Fällen ist keine kapselartige Begrenzung erkennbar.

In 12 Fällen besteht eine deutliche und starke *Infiltration* des umgebenden Gewebes durch den Tumor (s. Abb. 8). In zwei weiteren Fällen können wir die Frage nach der Infiltration nicht beantworten, da uns keine geeigneten Schnitte aus den Tumorrandpartien zur Verfügung stehen.

Den sehr typischen *Einschluß quergestreifter Muskulatur* konstatieren wir in 9 Fällen. Alle zeigen die oben beschriebene Umklammerung und «Erdrosselung» der Fasern in den zentraleren Tumorpartien. Die Schnitte der restlichen 7 Desmoide weisen keine Muskelfasern auf.

Der Gehalt an *kollagenen Fasern* wechselt sowohl innerhalb desselben Präparates wie auch von Fall zu Fall außerordentlich stark. In sämtlichen Fällen finden sich zellarme und faserreiche Partien in buntem Wechsel mit zellreichen und faserarmen Regionen. Fast immer weisen die Fasern die typische wirbelartige Anordnung auf.

In gleicher Weise wechselnd verhält sich der Gehalt an *Gefäßen*. Im allgemeinen sind die zellreichen Gebiete eher dicht, die zellarmen eher spärlich vascularisiert. In 4 Fällen konnten neben reifen Gefäßen auch zahlreiche noch unreife Gefäßsprosse nachgewiesen werden (Fall 1, zweites Recidiv von Fall 4, Fall 10 und 15).

3 Fälle zeigen *nekrotische Zerfallsherde* verschiedener Ausdehnung (Fälle 2, 10 und 16). *Perivaskuläre lymphocytäre Infiltrate* ließen sich in 13 von unseren 16 Desmoiden nachweisen. Im oben angeführten Fall 10 sind die Nekrosen sehr ausgedehnt und teils verkalkt. Der gleiche Fall weist auch lymphocytäre Infiltrate von besonders großem Ausmaß auf, teils perivaskulär, teils perinekrotisch.

In 12 Fällen ist die *Kernpolymorphie* nur gering. Auffallend stark ist diese jedoch in den beiden Fällen 12 und 14, obschon dieselben bei Betrachtung der übrigen histologischen und klinischen Eigenschaften als nicht maligne entartet bezeichnet werden müssen.

Bei 12 Fällen ist der *Chromatingehalt* der Kerne wenig wechselnd, während er in den Fällen 3, 12, 14 und 16 von Zelle zu Zelle stark variiert und damit das Zellbild sehr unruhig gestaltet.

Die *Nucleolen* sind im allgemeinen regelmäßig, klein, nicht besonders zahlreich und in keiner Weise auffällig. Ausnahmen bilden die beiden maligne entarteten Fälle 3 und 16 (s. später).

Nur die Fälle 2 und 7 weisen ganz vereinzelte, normal strukturierte *Mitosen* auf. In den restlichen Fällen gelang es nicht, mitotische Teilungsbilder zu finden.

Die beiden maligne entarteten Fälle zeigen übereinstimmend eine ausgedehnte Durchwachsung des umgebenden Gewebes; Kapselbildung ist nirgends erkennbar. Das Tumorgewebe ist sehr zellreich, mit spärlichen, teils zarten, teils verquollenen

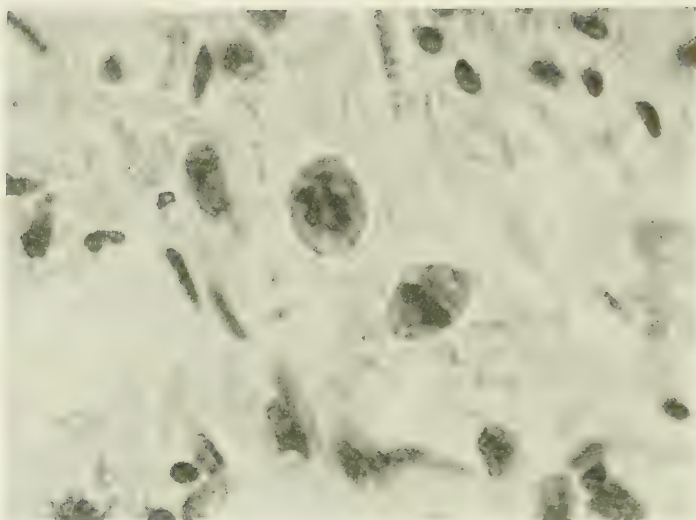


Abb. 7. Fibrosarkom, aus Desmoid hervorgegangen. Zwei benachbarte Mitosen bei starker Vergrößerung (Fall 3).

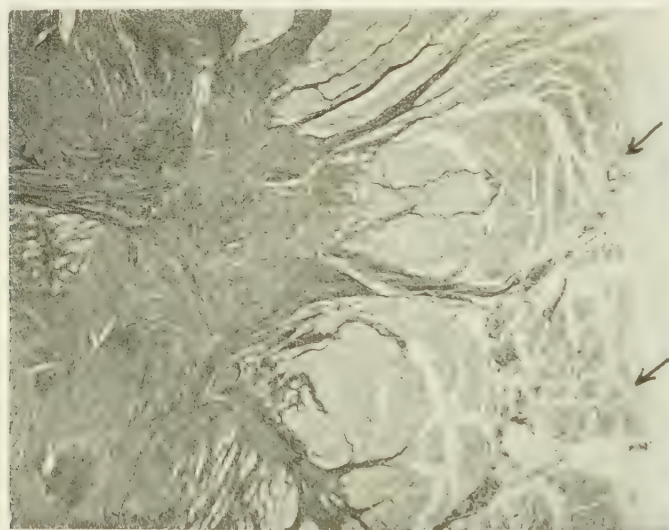


Abb. 8. Ausschnitt aus excidiertem Desmoid. Man erkennt die feinen Ausläufer des Tumors, die das umliegende Gewebe durchsetzen und an einzelnen Stellen die Resektionsfläche (↓ ↓) erreichen.

kollagenen Fasern. Gefäße finden sich im ganzen wenige, doch weisen beide Tumoren vereinzelte kleine umschriebene Gebiete mit ziemlich reichlicher Vascularisation auf. In diesen Bezirken ist das umgebende Gewebe von Blutungen durchsetzt, nekrotisch und reich an entzündlichen Infiltraten. Fall 3 zeigt einige Einbrüche von Tumorgewebe in Gefäße, was wir bei Fall 16 nirgends mit Sicherheit nachweisen können. Die Kerne sind ziemlich polymorph (s. Abb. 6). Mitosen sind in mäßiger Anzahl vorhanden, darunter einzelne pathologische Figuren (s. Abb. 7). Der Chromatingehalt der Kerne ist in beiden Fällen sehr stark wechselnd, im allgemeinen ist er bedeutend höher als bei den nicht maligne entarteten Tumoren. Die Nucleolen sind von ungleicher Färbbarkeit und Größe. Wir finden bis acht pro Zellkern.

Diskussion

Die klinische Diagnostik der Desmoide stützt sich auf die Resultate unserer eigenen Untersuchungen, die sich weitgehend mit denen von *Musgrove* und *McDonald* (2) einerseits (34 Fälle) und *Pearman* und *Mayo* (1) anderseits (77 Fälle) decken. Meist kommen die Patienten erstmals zum Arzt mit der Angabe, es sei ihnen ein Knoten aufgefallen, der früher nicht vorhanden war. Häufig ist dieser Knoten druckempfindlich, etwas seltener zeigt er Spontanschmerz. Wir glauben mit *Musgrove* und *McDonald* (2), diesen Schmerz durch die Infiltration oder das Umwachsen eines Nervis durch den Tumor erklären zu können. Palpatorisch ist die Geschwulst meist sehr derb, oft von höckriger Beschaffenheit und fast immer mit der Unterlage fest verwachsen. Die darüberliegende Haut ist in der Regel frei verschieblich, bei starker Spannung durch den rasch wachsenden Tumor eventuell glänzend atrophisch. Einzelne Autoren berichten von Hautpigmentierungen über dem Tumor, was andere negieren. Diese Verfärbung wurde nur in einem unserer Fälle (Fall 3, T. 730/50) beobachtet, und zwar erst einige Zeit nach maligner Entartung des Tumors.

Wie schon im Kapitel «Beobachtungsgut» angetönt, zeigt sich eine deutliche Häufung der Desmoidfälle zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Das aus unserem Material errechnete Durchschnittsalter beträgt 34 Jahre (Frauen 33, Männer 35 Jahre). *Pearman* und *Mayo* (1) geben lediglich an, das Durchschnittsalter liege bei Frauen zwischen 20 und 40, bei Männern zwischen 40 und 60 Jahren. Das von *Musgrove* und *McDonald* (2) errechnete Durchschnittsalter beträgt 40 Jahre, ohne daß diese Autoren Sonderwerte für beide Geschlechter angeben. *Von Meyenburg* (14) gibt eine Häufung der Desmoide zwischen dem 25. und 35. Lebensjahr an, spricht aber dabei nur von Desmoiden der vorderen Bauchwand.

In bezug auf die Verteilung der Desmoide auf die beiden Geschlechter divergieren unsere Beobachtungen von den meisten früher gemachten Feststellungen, welche ausnahmslos besagen, daß Frauen weit häufiger als Männer von Desmoiden befallen werden. So berichtet *v. Meyenburg* (14) von 87% weiblichen Desmoidträgern, wobei er, wie schon erwähnt, nur Bauchwanddesmoide berücksichtigt. *Musgrove* und *McDonald* (2) beschreiben

34 Fälle von extraabdominalen Desmoiden, von denen 24 weibliche und 10 männliche Patienten befallen hatten. Von den 77 Beobachtungen von *Pearman* und *Mayo* (1) betrafen 55 Frauen und 22 Männer. *Pfeiffer* (9) beschreibt 100 aus der Literatur gesammelte Fälle und errechnet, daß deren Träger zu 87% Frauen sind. Im Gegensatz dazu zeigt unser Beobachtungsgut, welches sowohl abdominale wie extraabdominale Desmoide umfaßt, eine gleichmäßige Verteilung der Tumoren auf beide Geschlechter, nämlich 8 männliche und 8 weibliche Patienten. Es ist hierbei zu bemerken, daß eine Statistik an Hand von 16 Fällen natürlich von Zufälligkeiten außerordentlich stark abhängig und dadurch nur von bedingtem Wert ist.

In bezug auf die Lokalisation der Tumoren finden wir in unserem Material, wenn auch nicht so deutlich wie frühere Autoren, doch eine gewisse Häufung im Bereiche der vorderen Bauchwand, gehen doch 5 unserer 16 Desmoide von den Fascien der vorderen Bauchdeckenmuskulatur aus (s. Abb. 2).

Von *Meyenburg* (14) berichtet, daß der weitaus größte Teil der Desmoide vom hinteren Blatt der Rectusscheide ausgehe, mit geringer Bevorzugung der rechten Körperseite. Von unseren 5 Bauchwanddesmoiden sind jedoch vier links und eines median lokalisiert. In den Jahren zwischen 1906 und 1945 wurden in der Mayo-Klinik 130 Desmoide beobachtet, wovon 85 abdominal und 45 extraabdominal gelagert waren (65:35%). *Pearman* und *Mayo* (1) beobachteten unter ihren 77 Fällen 55 abdominale und 22 extraabdominale Desmoide (71:29%). Abb. 2 zeigt die örtliche Verteilung der von uns beobachteten Tumoren. Zum Vergleich sei die Lokalisation der von *Pearman* und *Mayo* (1) beobachteten Fälle wiedergegeben:

Vordere Bauchwand	55
Pectoralis major	5
Scapularmuskulatur	4
Rectus femoris	3
Glutäalmuskulatur	2
Übrige Lokalisationen	8

77

Aus dem oben Gesagten sowie aus Abb. 2 geht eindeutig hervor, daß die Desmoide im Bereich der vorderen Bauchwand gehäuft auftreten. Es sei hier schon festgehalten, daß 4 von unseren 5 Bauchdeckendesmoiden weibliche Patienten betrafen.

Um ein Bild von der Häufigkeit der Desmoide zu bekommen, seien hier die Zahlen einiger früherer Autoren vergleichend mit unseren eigenen aufgeführt. Die Werte sind teils recht unterschiedlich, doch übersteigt die prozentuale Häufigkeit der Desmoide, gemessen an allen Tumoren, bei keinem Autor den Wert von 0,1%. *Pack* und *Ehrlich* (15) beobachteten in den Jahren von 1917 bis 1943 inkl. 17 Desmoide der vorderen Bauchwand unter 50 346 Tumorfällen (0,03%). *Stone* (10) berichtet von 5 Desmoiden unter 21 000 Tumoren (0,025%). *Capot* fand unter 4876 Tumoren 3 Desmoide

(0,07%). Wir selber sammelten unsere 16 Desmoide aus einem Tumorstationsmaterial von 11 Jahren (1941 bis 1951 inkl.). Die Arbeit von *Pack* und *Ehrlich* enthält ferner eine interessante Zusammenstellung von 242 Fällen benigner Tumoren der vorderen Bauchwand, in der die Desmoide mit 17 Fällen und einem prozentualen Anteil von 7% häufigkeitsmäßig an 8. Stelle stehen.

Um prognostische Schlüsse ziehen zu können, möchten wir den Verlauf unserer 16 Fälle nochmals kurz zusammenfassen: Sieben Fälle (47%) heilten nach einmaliger Excision komplikationslos aus und zeigten bis heute kein Recidiv. Ein Fall wurde nicht excidiert. Acht Fälle (53% der excidierten Fälle) recidivierten lokal, vier davon mehrmals. Zwei Fälle entarteten nach mehrmaliger Recidivierung maligne mit allen klinischen und pathologischen Zeichen des Fibrosarkoms (Fälle 3 und 16). In einem Fall stellte sich nach mehreren Excisionen und Recidiven ein Wachstumsstillstand mit anschließender *Spontanregression des Tumors* ein. Heute sind bei diesen Patienten an Stelle des früheren Tumors nur noch zwei bohnen große Verhärtungen fühlbar (wir kommen auf diesen Fall unten nochmals zurück). Einen Fall von ähnlicher Spontanregression eines Desmoids beschrieb *Ruppanner* (16). *Pearman* und *Mayo* (1) fanden 9,1%, *Musgrove* und *McDonald* (2) 58,8%, *Pfeiffer* (9) 30,8% Recidive. Aus diesen Werten läßt sich, zusammen mit unseren eigenen, für Desmoide eine durchschnittliche Recidivfrequenz von 36,5% errechnen. Diese hohe Zahl dürfte wohl auf die zwei folgenden Gründe zurückzuführen sein:

1. Die Tatsache, daß Desmoide infiltrativ wachsen, ist dem Chirurgen im allgemeinen viel zu wenig bekannt. Die Tumoren werden dadurch zu wenig weit im Gesunden excidiert. Tatsächlich zeigen mehrere unserer Schnitte in den Excisions- bzw. Amputationsebenen noch Tumorgewebe (s. Abb. 8). Nur die intraoperative Untersuchung der Schnittflächen nach Tumorgewebe ermöglicht eine sichere radikale Excision, denn die feinen Ausläufer des Tumors können makroskopisch niemals erkannt werden.

2. Gelegentlich ist der Chirurg durch die lokalen Verhältnisse daran verhindert, den Tumor weit im Gesunden zu entfernen (Fall 8).

Zwei unserer Recidive stellten sich innerhalb des ersten, vier weitere innerhalb des zweiten Jahres post operationem ein. Eines folgte nach 7 und eines nach 12 Jahren (s. Abb. 3). Diese Beobachtung deckt sich nicht ganz mit der Behauptung von *Musgrove* und *McDonald* (2), daß alle Desmoid-recidive mit Sicherheit innerhalb des ersten postoperativen Jahres eintreten würden.

Besondere Beachtung möchten wir an dieser Stelle der bisher selten beschriebenen Möglichkeit der malignen Entartung eines Desmoids schenken. Wie schon erwähnt, zeigten 2 unserer Beobachtungen nach mehreren Recidiven maligne Entartung, und die Patienten kamen nach 5- bzw. nach 1½jähriger Krankheitsdauer an typischem Fibrosarkom mit Fernmeta-

stasen und Tumorkachexie ad exitum. Unser Beobachtungsgut bestätigt also die Ansicht, die *Ribbert* (17) schon 1914 vertrat, daß nämlich die Entartungstendenz eines Desmoids mit zunehmender Recidivzahl ansteigt. Auf Grund unseres Materials können wir folglich die Meinung von *Willis* (18) und *Waugh* (19) nicht teilen, welche die Möglichkeit der malignen Entartung eines Desmoids in Abrede stellen.

Zusammenfassend kommen wir zu folgenden Schlüssen bezüglich der Prognose: Wird ein Desmoid bei seinem ersten Auftreten weit im Gesunden (was auch histologisch bestätigt werden muß) entfernt, so ist die Prognose absolut gut. Geschieht dies nicht oder ungenügend, so wird mit größter Wahrscheinlichkeit ein Recidiv folgen. Mit ansteigender Recidivzahl wird die Prognose wegen der Gefahr der malignen Entartung zunehmend schlechter. Die Wahrscheinlichkeit der in unserem Beobachtungsgut festgestellten Spontanregression ist so gering, daß sie die Gruppenprognose kaum entscheidend beeinflußt.

Besonders diskutiert sei an dieser Stelle die maligne Entartung der Desmoide in histologisch-cytologischer Hinsicht. Wir sind dabei ganz auf unser eigenes Beobachtungsgut angewiesen, da es nicht gelang, bei früheren Autoren eine Beschreibung maligne entarteter Desmoide zu finden. Wohl erwähnt *Ribbert* (17) diese Möglichkeit, stützt sich aber offenbar nicht auf eigene Beobachtungen. Die Durchsicht der Fälle 3 und 16 unter besonderer

Tabelle 1

Malignitätssteigerung unserer sarkomatös entarteten Desmoide in histologisch-cytologischer Hinsicht (Fälle 3 und 16). Die einzelnen Schnittserien sind in der Reihenfolge ihrer Entnahme untereinander angeordnet.

Präparat Nr.	Zellreichtum	Kern-polymorphie	Nucleolen	Mitosen
T. 5736/45	++(+)	++(+)	+	—
T. 10150/46	++	++	++	—
T. 955/47	++(+)	++(+)	++(+)	+
T. 9463/49	+++	+++	+++	++(+)
S. 1008/50	+++	+++(+)	+++	++

Fall 3

Präparat Nr.	Zellreichtum	Kern-polymorphie	Nucleolen	Mitosen
T. 8661/49	++	++(+)	+	—
T. 9342/49	+/+++	+++	+++	+
T. 11579/49	++(+)	+++	+++	++(+)
T. 835/50	+++	+++	++(+)	++
S. 2260/50	+++	+++	++(+)	++

Fall 16

Berücksichtigung der histologisch-cytologischen Malignitätszeichen (Zellreichtum, Kernpolymorphie, Größe, Zahl und Unregelmäßigkeit der Nucleolen, Mitosen) ermöglicht uns folgenden Schluß: In beiden Fällen handelt es sich um einen fließenden Übergang vom relativ benignen Desmoid zum Fibrosarkom mit allen Kriterien der Bösartigkeit (s. Tab. 1). Wir sehen daraus, daß es unmöglich ist, eine scharfe Grenze zwischen einem Desmoid einerseits und einem Fibrosarkom, welches aus einem Desmoid hervorge-

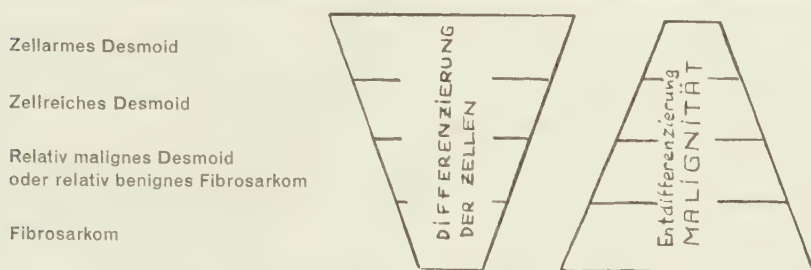


Abb. 9. Übergänge von zellarmem bis zu sarkomatös entartetem Desmoid.

gangen ist, andererseits zu ziehen, durchlaufen doch diese Tumoren ein Stadium, in welchem man sie mit gleichem Recht sowohl als relativ maligne Desmoide wie als relativ benigne Fibrosarkome bezeichnen kann. Diesem Stadium entspricht bei Fall 3 die Schnittserie T. 955/47, bei Fall 16 die Schnittserie T. 9342/49 (s. Abb. 9). In diesem Zusammenhang ergibt sich auch die Frage, an welcher Stelle wir innerhalb der Malignitätsreihe die Desmoide klassieren wollen. Wir möchten uns im folgenden Kapitel etwas eingehender mit diesem Problem befassen.

Zum Semimalignitätsbegriff

Unter einem *malignen* Tumor verstehen wir eine Geschwulst, die lokal infiltrierend und destruierend wächst und ihren Träger schließlich durch Fernmetastasen und Tumorkachexie ad exitum bringt. Das mikroskopische Bild ist meist recht unruhig, das Gewebe und die Zellen sind anaplastisch. Die Zellkerne zeigen deutliche Polymorphie, vermehrte und atypische Mitosen sowie unterschiedlichen Chromatingehalt.

Benigne nennen wir einen Tumor dann, wenn er lokal höchstens expansiv wächst ohne Gewebsdestruktion und keine Fernmetastasen und Kachexie hervorruft. Das histologische Bild ist in diesem Fall ein ruhiges. Die Kerne sind isomorph, der Chromatingehalt ist regelmäßig, und Mitosen sind praktisch keine erkennbar, insbesondere fehlen pathologische Figuren. Besonders erwähnt seien die Fibrome und Hämangiome, welche wohl das umliegende Gewebe infiltrieren, es jedoch niemals destruieren. Sie nehmen dadurch eine gewisse Sonderstellung innerhalb der benignen Neubildungen ein.

Aus dem oben Gesagten geht hervor, daß sich die Desmoide in keine dieser beiden Gruppen einreihen lassen. Einerseits wachsen sie ausgesprochen infiltrativ und zerstörend und bieten gelegentlich recht unruhige Zellbilder mit Mitosen und unregelmäßigem Chromatingehalt. Im Gegensatz zu beni-

gnen Tumoren zeigen sie ferner sehr hohe Recidivtendenz nach Excision. Andererseits jedoch führen sie nicht zu Metastasen und Kachexie. Sie nehmen also eine Zwischenstellung zwischen gut- und bösartig ein. Als weitere Beispiele derartiger Neoplasmen nennen wir mit *Zollinger* (27) das Basaliom der Haut (nach *Miescher* [28] von den Schweißdrüsen ausgehend), das Adamantionom mit Ursprung im ektodermalen Teil der Zahnglocke, das Zylindrom, dessen Muttergewebe man in den Zellen schleimbildender Drüsen vermutet, die Karzinoide der Appendix (Karzinoide des Dünndarms dürfen nicht zu dieser Gruppe gezählt werden, da sie ziemlich oft metastasieren [*Bretschger*, 32]), die Mischtumoren der Parotis, die Fibrome des Nasen-Rachen-Raumes (Basalfibroide) und die Gemmangiome (Gefäßproßgeschwülste). Diese Tumoren können wir unter dem Sammelbegriff der *semimaligen Geschwülste* (27) zusammenfassen. *Rössle* (30) spricht in diesem Zusammenhang von «halb-bösartigen» bzw. «halb-gutartigen» Neubildungen. Dieser Sammelname hat vor allem den Vorteil, daß die eben genannten Tumoren, welche insbesondere wegen ihrer therapeutischen Anforderungen spezielle Beachtung verdienen, als biologische Gruppe hervorgehoben werden.

Wohl bestehen auch innerhalb dieser Gruppe noch Unterschiede im Hinblick auf Gut- und Bösartigkeit. Um dies zu zeigen, vergleichen wir kurz ein Basaliom mit einem Desmoid und stellen dabei folgendes fest:

Beide Tumoren zeigen die Kriterien der Semimalignität, nämlich lokal malignes Bild und außerordentlich hohe Recidivtendenz bei Fehlen von

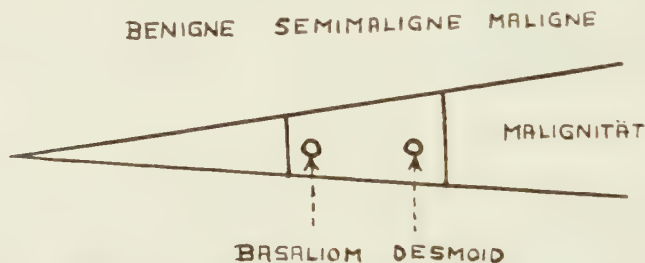


Abb. 10. Zur Stellung der Desmoide und Basaliome innerhalb der Gruppe der semimaligen Tumoren. Bei den hier scharf gezeichneten Grenzen zwischen «benigne, semimaligne und maligne» handelt es sich in Wirklichkeit um fließende Übergänge.

Metastasen. Wie wir jedoch früher schon antönten, zeigt das Desmoid mit zunehmender Recidivzahl eine wachsende Tendenz zur malignen Entartung (Fälle 3 und 16 unseres Beobachtungsmaterials). Dasselbe wurde beim Basaliom unseres Wissens bisher nie beobachtet. Im Gegensatz zum Basaliom verfügt also das Desmoid von Anfang an über eine gewisse Neigung zur Entdifferenzierung und Malignitätssteigerung. Das Fehlen dieser Potenz beim Basaliom (wie auch bei einer Reihe anderer semimaligner Tumoren) dürfte seinen Grund zum Teil darin haben, daß letzteres eine typische

Altersgeschwulst darstellt. Das Tumormuttergewebe dieser Patienten hat folglich, im Gegensatz zu demjenigen der meist weit jüngeren Desmoid-träger, bereits eine beträchtliche Vitalitätsabnahme erfahren. Schon vor Jahren wies *Ribbert* (17) darauf hin, daß das Alter des Tumorträgers einen entscheidenden Einfluß auf die Geschwulstentwicklung ausübt. Nach dem eben Gesagten würden wir also das Basaliom als eher gutartige, das Desmoid als eher bösartige Variante innerhalb der semimalignen Reihe bezeichnen (Abb. 10).

Interessant ist in diesem Zusammenhang, wie *Büngeler* (29) den Tumorbegriff umschreibt. Als Tumoren im engeren Sinne bezeichnet er nur das, was von uns unter dem Namen «bösartige Neubildungen» zusammengefaßt wird. Nur diejenigen Neoplasmen, so argumentiert der Autor, dürften als eigentliche Tumoren bezeichnet werden, die durch absolut autonomes Wachstum ausgezeichnet wären, wobei er als einziges sicheres Zeichen der Autonomie das Setzen von Fernmetastasen betrachtet. Was wir als benigne Geschwülste bezeichnen, nennt *Büngeler* (29) mit *Siegmund* einerseits «resorptiv und reparativ bedingte Gewebsproliferation» (Riesenzellepulis, braune Tumoren, Xanthome usw.) und anderseits «regulativ-kompensatorisch bedingte organische Proliferation, die meist durch hormonale Impulse in einer durchaus funktionsmäßigen Weise die Form in Bewegung bringt» (Strumen der endokrinen Organe, Adenome der Prostata, Fibroadenome der Brustdrüse, Myome des Uterus). Auch die von uns oben angeführten semimalignen Tumoren bezeichnet *Büngeler* (29) als zentral oder endokrin gesteuerte Neubildungen und somit als nicht zu den eigentlichen Tumoren gehörend. (Das Desmoid wird dabei allerdings nicht erwähnt.) Es ist dabei auch verständlich, daß derselbe Autor mit diesen Argumenten die oben gezeigte Möglichkeit fließender Übergänge zwischen gut- und bösartig negiert.

Differentialdiagnose

Zahlreiche Neubildungen sowohl entzündlicher wie neoplastischer Art können bei der *klinischen Diagnose* eines Desmoids differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten.

Das *Keloid* steht immer in Beziehung zu einer Hautnarbe. Auf der Unterlage ist es meist frei verschieblich. *Musgrove* und *McDonald* (2) geben an, daß ein Keloid bei autonomem Weiterwuchern des Bindegewebes in die Tiefe in ein sowohl klinisch wie pathologisch-anatomisch einwandfreies Desmoid übergehen könne. An unseren eigenen Fällen konnte ein solcher Übergang nicht beobachtet werden.

Bei Desmoiden der Bauchwand sind es vor allem *intraabdominale Tumoren*, welche die Differentialdiagnose erschweren. Bei Spannung der Bauchdeckenmuskulatur wird ein Desmoid deutlicher sichtbar und fühlbar, wogegen ein intraabdominaler Tumor bei Muskelspannung verschwindet. Ferner verschiebt sich bei tiefer Inspiration ein intraabdominales Neoplasma nach caudal, ein Desmoid dagegen mit der darunterliegenden Muskeldecke nach vorne.

Extraabdominale Desmoide werden weitaus am häufigsten als *Sarkome* erkannt. Es ist schwer, ohne Nachweis von Fernmetastasen diese beiden

Tumoren klinisch zu trennen. Nur die histologische Untersuchung einer Probeexcision erlaubt uns hier einen sicheren Entscheid.

Die *Lipome* sind viel weicher als die Desmoide, zeigen niemals Druck- oder Spontanschmerz. Sie liegen in der Subcutis und sind auf der Unterlage gut verschieblich. Ihr Wachstum ist meist langsamer als das der Desmoide.

Andere Tumoren, die gelegentlich differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten, sind die Neurofibrome, Rhabdomyome, Hämangiome und Hämangioendotheliome. Diese können nur durch Probeexcision von Desmoiden unterschieden werden.

Vor der Verwechslung eines Desmoids mit einer *banalen entzündlichen Schwellung* schützt uns die Kenntnis der klassischen Galenischen Entzündungszeichen.

Bei einem *kalten Abszeß* werden wir durch den Nachweis einer Fluktuation einerseits und durch ein Röntgenbild anderseits auf die richtige Spur geführt.

Wie viele frühere Autoren, so kommen auch wir zum Schluß, daß ein Desmoid nur nach histologischer Untersuchung einer Probeexcision mit Sicherheit diagnostiziert werden darf.

Histologisch bereitet vor allem das Ausschließen des *Fibrosarkoms* große Schwierigkeiten. Dieses unterscheidet sich vom Desmoid vor allem durch die typischen histologisch-cytologischen Kriterien der Malignität. Durch die sehr ausgesprochene Polymorphie der Zellen und ihrer Kerne wird das Bild des Fibrosarkoms sehr unruhig. Die Kern-Plasma-Relation ist zugunsten der Kerne verschoben. Die Nucleolen sind größer, zahlreicher und unregelmäßiger als beim Desmoid. Das Vorhandensein vermehrter Mitosen und vor allem pathologischer Mitosen spricht für Fibrosarkom. Ebenso lassen Gefäßarrosionen und Intimasarkomatosen ein Desmoid mit Sicherheit ausschließen. Auch Tumorriesenzellen sprechen für Malignität und damit für Fibrosarkom.

Gelegentlich kann es schwierig sein, ein *gewöhnliches Fibrom* von einem Desmoid zu trennen, erinnert doch ein Desmoid in seinen faserreichen Partien sehr häufig stark an ein *Fibroma durum*, in seinen zellreichen Partien an ein *Fibroma molle* (letzteres wird häufig als *zellreiches Fibrom* bezeichnet). Die Fibrome wachsen jedoch im Gegensatz zu den Desmoiden meist rein expansiv und zeigen somit nie das für die Desmoide so typische Durchwachsen quergestreifter Muskulatur. Das Zellbild ist im übrigen beim Fibrom ruhiger und gutartiger als beim Desmoid.

Ein *Keloid* kann im mikroskopischen Bild einem Desmoid sehr ähnlich sein, doch ist ersteres immer in direkter Beziehung zur Haut und erfaßt hauptsächlich diese, was beim Desmoid praktisch nie der Fall ist. Ein Keloid wuchert im allgemeinen nicht tiefer als bis in die Subcutis und zeigt somit nie Einschlüsse quergestreifter Muskulatur.

Eine *chronische diffuse Myositis* kann unter Umständen einmal wie ein bindegewebiger Tumor mit Einfluß quergestreifter Muskelfasern im-

nieren, doch wird in diesem seltenen Fall die diffuse Durchsetzung mit Entzündungszellen die Differentialdiagnose ermöglichen.

Ein *Neurinom* unterscheidet sich vom *Desmoid* durch sein rein expansives Wachstum und das Vorhandensein einer deutlichen Bindegewebskapsel. Nie zeigt es Einschlüsse quergestreifter Muskulatur. Ferner zeigen die *Neurinome* meist die typische Palisadenanordnung der Zellen.

Das *Gemmangiom* oder die *Gefäßproßgeschwulst* (von *Orsos* [23] 1933 beschrieben) läßt sich vom *Desmoid* vor allem durch seinen großen Reichtum an unreifen Gefäßsprossen trennen. Obschon auch das *Gemmangiom* infiltrativ wächst, konnten wir in keinem Fall durch den Tumor eingeschlossene quergestreifte Muskulatur erkennen.

Ursächliche Faktoren

Bisher bestehen zwei Theorien über die Genese eines *Desmoids*, die wir hier kurz wiedergeben und mit früheren und eigenen Resultaten belegen wollen.

1. Traumatische Genese

Es müssen drei Arten von Traumen unterschieden werden, nämlich:

- a) das physiologische Geburtstrauma;
- b) das Operationstrauma;
- c) das akzidentelle Trauma (Unfallereignis).

ad a) Nach *v. Meyenburg* (14) treten 87% aller Bauchdeckendesmoide bei Frauen auf. Von diesen haben 94% eine oder mehrere Geburten hinter sich. Von den 400 Fällen, die *Pfeiffer* (9) 1904 beschrieb, waren 88% Frauen, davon 94% ein- oder mehrgebärend. *Nørgard* (21) berichtet über 72 Fälle von Bauchwanddesmoiden, deren Träger alle weiblichen Geschlechtes waren. Davon waren 71 multipar. Unser eigenes Beobachtungsgut enthält 5 Bauchwanddesmoide, 4 davon bei weiblichen Patienten. Von den 4 Patientinnen hatten 3 geboren.

ad b) *Stewart* und *Mouat* (11) berichten, daß sich von ihren 63 Bauchwanddesmoiden 9 in den Narben exogener Bauchwandtraumata entwickelt hätten (in 5 Fällen Laparotomienarben). *Penick* (22) sammelte aus der Literatur 15 Desmoide in Operationsnarben und fügte zwei analoge Fälle seines eigenen Beobachtungsgutes bei. Weitere Fälle von Desmoiden in Laparotomienarben beobachteten *Cohn* (24), *v. Klot* und *Nichols* (12). Von unseren 16 Fällen haben sich 4 in Operationsnarben entwickelt.

ad c) Von den 77 durch *Pearman* und *Mayo* (1) beschriebenen Fällen wiesen 6 ein Unfallereignis mit lokalem Schaden in der Anamnese auf. In einem Fall unseres Beobachtungsgutes wuchs ein *Desmoid* am Unterschenkel, nachdem der Patient zwei Jahre zuvor an dieser Stelle eine offene Verletzung erlitten hatte.

Nach diesen Resultaten glauben wir annehmen zu dürfen, daß bei der Entstehung eines *Desmoids* ein vorangegangenes lokales Trauma eine große Rolle spielt. Es scheint dabei prinzipiell unwichtig, um welche der drei oben genannten Arten von Traumata es sich im Einzelfall handelt. *Pearman* und *Mayo* (1) erklären die Entstehung eines *Desmoids* durch die bindegewebige Organisation kleiner Blutungen in die Muskulatur, wobei das bei der Organisation entstehende Bindegewebe hyperplasiere und autonom weiterwuchere.

2. Endokrine Genese

Das Problem der endokrinen Genese eines Desmoids wurde erstmals von *Geschickter* und *Lewis* (25) aufgeworfen. Diese Autoren konnten bei einem Desmoid 13 000 Ratteneinheiten gonadotropes Hormon pro Kilogramm Gewebe nachweisen. Es stellte sich somit die Frage, ob gonadotrope Hormone bei der Entstehung bindegewebiger Tumoren beteiligt seien. *Lippschütz* (26) stellte ausgedehnte Versuche mit Meerschweinchen an, und es gelang ihm, mit Injektion östrogenen Hormone bei 100% aller Tiere infiltrativ wachsende fibröse Tumoren hervorzurufen. Derselbe Autor konnte auch zeigen, daß andere Hormone, wie Progesteron und Testosteron, im Tierversuch die Bildung fibröser Tumoren verhindern. Ferner beschrieben *Pack* und *Ehrlich* (15) den Fall eines rasch wachsenden inoperablen Desmoids der Bauchdecken bei einer 28jährigen Frau, welches nach Röntgenkastration Wachstumsstillstand und anschließende Regression zeigte. Bei unserer Beobachtung 12 stellte sich nach mehreren Recidiven ohne erneute Excision ein spontaner Wachstumsstillstand und anschließende Regression des Tumors ein. Es handelt sich um einen männlichen Patienten mit höchstwahrscheinlich angeborenem Desmoid. Der Wachstumsstillstand und die Regression des Tumors erfolgte zwischen dem 13. und 14. Altersjahr. Die Vermutung, Wachstumshemmung und Regression des Tumors seien durch das Aktivwerden der männlichen Sexualdrüsen und insbesondere durch die Ausschüttung von Testosteron bewirkt, liegt hier sehr nahe.

Diese Argumente machen sowohl eine fibrogene Wirkung der östrogenen Hormone als auch eine antifibrogene Wirkung des Progesterons und der männlichen Sexualhormone sehr wahrscheinlich.

Bei zusammenfassender Betrachtung der beiden Entstehungstheorien der Desmoide kommt man zum Schluß, daß sowohl traumatische als auch endokrine Geschehnisse bei der Entwicklung dieser Tumoren mit großer Wahrscheinlichkeit eine wichtige Rolle spielen, daß diese aber niemals zur Bildung eines Desmoids führen, wenn nicht die Wirkung eines bisher nicht erfaßbaren endogenen Faktors dazukommt. Wäre dieser unnötig, so müßten wir zweifellos weit mehr Desmoide antreffen.

Therapie

Wie schon aus dem Abschnitt über die Prognose (S. 13f.) hervorgeht, ist eine großzügige *Excision* eines Desmoids weit im Gesunden bei dessen erstem Auftreten die einzige erfolgversprechende Therapie. Eine zu ängstliche Exstirpation längs der makroskopisch sichtbaren Grenzen des Tumors führt praktisch mit Sicherheit zu einem Recidiv, denn die feinen Ausläufer (s. Abb. 8) können makroskopisch niemals erkannt werden. Daß sich ferner mit zunehmender Recidivzahl die Prognose wegen der wachsenden Gefahrmaligner Entartung verschlechtert, haben wir früher gezeigt.

Weder in unserem eigenen Beobachtungsgut noch in den Mitteilungen früherer Autoren gelang es uns, einen Fall zu entdecken, bei welchem die *Bestrahlung* eines Desmoids mit Röntgen oder Radium allein zum Erfolg geführt hätte. Da sich der Differenzierungsgrad eines Desmoids kaum von demjenigen des umliegenden Gewebes unterscheidet, ist es praktisch unmöglich, diesen Tumor wirksam zu bestrahlen, ohne gleichzeitig das um-

liegende Gewebe zu zerstören. Häufig diskutiert wurde das Problem der postoperativen Nachbestrahlung. Die Untersuchungsergebnisse früherer Forscher sind in der Beantwortung dieser Frage nicht eindeutig. Wir sind jedoch der Meinung, daß bei genügend großzügiger Excision des Tumors eine Nachbestrahlung unnötig ist. Nur in Fällen, die schon mehrfach recidiviert haben, scheint eine Nachbestrahlung nach gründlicher Excision am Platz zu sein. Röntgentherapie eines Desmoids ist ferner dann angezeigt, wenn eine Excision aus topographischen oder klinischen Gründen ausgeschlossen ist.

Die *hormonale Therapie* befindet sich noch so tief im Versuchsstadium, daß wir nur Vermutungen äußern können. Denkbar wäre eine antifibrogene Hormontherapie mit Progesteron oder Testosteron, kombiniert mit Röntgen- oder Radiumbestrahlung in inoperablen Fällen. Es ist nach unserer Meinung nicht zu verantworten, die Hormontherapie an Stelle der Excision im Gesunden treten zu lassen, wenn die letztere irgendwie möglich ist.

Zusammenfassung

An Hand von 16 Fällen werden Pathologie, Klinik, Prognose und Therapie der Desmoide kurz dargelegt. Es handelt sich um bindegewebige, von den Fascien ausgehende Tumoren. Sie wachsen lokal infiltrativ, führen jedoch als reine Form nie zu Metastasen und Tumorkachexie. Sie zeigen eine außerordentlich hohe Recidivtendenz, und es wird gezeigt, daß mit zunehmender Recidivzahl die Gefahr der sarkomatösen Entartung ansteigt (2 Fälle). Wir fassen die Desmoide mit den Basaliomen, den Zylindromen und anderen in der Gruppe der semimalignen Geschwülste zusammen.

Neben einem bisher nicht erfaßbaren endogenen Faktor scheinen bei der Entstehung der Desmoide traumatische und hormonale Einflüsse eine wichtige Rolle zu spielen. Therapeutisch hat sich nur die Excision weit im Gesunden bewährt, wobei der intraoperativen histologischen Kontrolle der Excisionsränder große Bedeutung beigemessen wird. In inoperablen Fällen kann Radium- oder Röntgentherapie angewandt werden, die Erfolge sind jedoch nicht eindeutig.

1. *Pearman, R.*, und *Mayo, Ch.*: Ann. Surg. **115**, 114 (1942). – 2. *Musgrove, J.*, und *McDonald, J.*: Arch. Path. (Am.) **45**, 513 (1948). – 3. *Macfarlane, J.*: Clinical Reports of the surgical practice of the Glasgow Royal infirmary. Robertson, Glasgow 1832, S. 63. – 4. *Müller, J.*: Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste. Reimer, Berlin 1832, S. 60. – 5. *Paget, J.*: Lancet **1865**, 1, 625. – 6. *Huguier, B.*: Bull. Soc. Chirurgiens Paris **2**, 445 (1860). – 7. *Suadicani, R.*: Zit. nach Labbé, L., und Rémy, Ch.: Traité des fibromes de la paroi abdominale. Delahaye et Lecrosnier, Paris 1888, S. 359. – 8. *Ledderhose, G.*: Die chirurgischen Erkrankungen der Bauchdecken und der Milz. Ferdinand Enke, Stuttgart 1890, S. 52. – 9. *Pfeiffer, C.*: Beitr. klin. Chir. **44**, 334 (1904). – 10. *Stone, H. B.*: Ann. Surg. **48**, 175 (1908). – 11. *Stewart, M. J.*, und *Mouat, T. B.*: Brit. J. Surg. **12**, 355 (1924). – 12. *Nichols, R. W.*: Arch. Surg. (Am.) **7**, 227 (1923). – 13. *Cozza, F.*: Ann. ital. Chir. **25**, 7 (1948). – 14. *v. Meyenburg, H.*: in Henke, F., und Lubarsch, O.: Handbuch der

Spez. Pathol. Anat. IX 1. Springer, Berlin 1929. 15. *Pack, G. T.*, und *Ehrlich, H. E.*: Internat. Abstr. Surg. **79**, 177 (1944). – 16. *Ruppanner, E.*: Schweiz. med. Wschr. **66**, 1181 (1936). – 17. *Ribbert, H.*: Geschwulstlehre für Ärzte und Studierende. Friedrichcohen, Bonn 1914, S. 128. – 18. *Willis, R. A.*: Pathology of tumors. Butterworth, London 1948, S. 650. – 19. *Waugh, J. M.*: Amer. J. Surg. **50**, 694 (1940). – 20. *Rokitansky, F.*: siehe Stewart und Mouat (11). – 21. *Nørgard, F.*: Hospitalstid. **80**, 246 (1937). – 22. *Penick, R. M.*: Internat. Surg. Digest. **23**, 323 (1937). – 23. *Orsos, F.*: Zieglers Beitr. **93**, 121 (1933). – 24. *Cohn, A.*: Zbl. Chir. **49**, 110 (1922). – 25. *Geschickter, C. F.*, und *Lewis, D.*: Amer. J. Canc. **25**, 630 (1935). – 26. *Lippschütz, A.*, und *Grimali, J.*: Canc. Research **4**, 186 (1944); *Lippschütz, A.*, und *Vargas, L.*: Lancet **1939** I, 1313; *Lippschutz, A.*, und *Zanartu, J.*: Endocrinology **31**, 192 (1942). – 27. *Zollinger, H. U.*: Vjschr. naturforsch. Ges. Zürich **91**, 81 (1946). – 28. *Miescher, G.*: Schweiz. med. Wschr. **79**, 24, 551 (1949). – 29. *Büngeler, W.*: 35. Verh. dtsch. Ges. Path. **1951**, 10. – 30. *Rössle, W.*: S. Ber. dtsch. Akad. Wiss. Berlin **1949**, Nr. V. – 31. *Bretschger, E.*: Dtsch. Z. Chir. **249**, 298 (1937).

Curriculum vitae

Am 5. Dezember 1926 wurde ich in Aachen (Deutschland) geboren. Die Primarschule besuchte ich in Turbenthal (Zürich). 1945 bestand ich an der Kantonsschule Winterthur die Maturität. Mit Ausnahme eines Auslandssemesters (Sommersemester 1949, Amsterdam) absolvierte ich mein Studium in Zürich, wo ich im Sommer 1951 das Staatsexamen ablegte. Seit Mai 1952 bin ich am pathologischen Institut der Universität Zürich als Assistent tätig.

Mein herzlicher Dank gebührt einerseits Herrn Prof. Dr. *H. v. Meyenburg* für die großzügige Ueberlassung des Materials und anderseits Herrn Prof. Dr. *H. U. Zollinger* für die freundliche und geduldige Anleitung zu dieser Arbeit.

Danken möchte ich ferner an dieser Stelle den Herren Prof. Dr. *Brunner*, PD. Dr. *Fehr*, Prof. Dr. *Francillon*, Prof. Dr. *Ritter*, Prof. Dr. *Debrunner*, Prof. Dr. *Schmutziger*, Prof. Dr. *Fanconi*, Prof. Dr. *v. Wyss*, Dr. *Biedermann* und Dr. *Meyer*, die mir in freundlicher Weise klinische Daten und Krankengeschichten zur Verfügung stellten.

